

LÉIOMYOMATOSE ŒSOPHAGIENNE

Manuel Toledano, Samuel Boury, Christophe Leroy, Géraldine Sergent-Baudson, Olivier Ernst

Service d'imagerie digestive et endocrinienne, hôpital Claude-Huriez, CHRU de Lille, 59037 Lille Cedex. toledano_manu@yahoo.fr

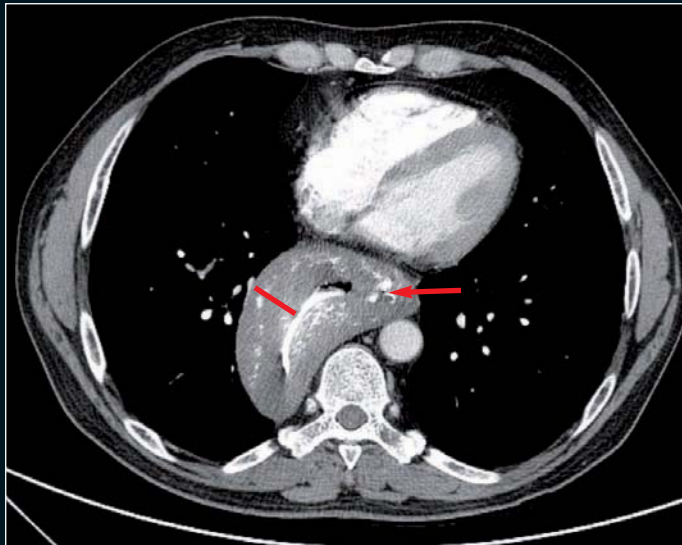


FIGURE 1



FIGURE 2

CET HOMME DE 50 ANS consultait pour une dysphagie apparue depuis plusieurs mois. L'endoscopie et la manométrie montrait une dilatation œsophagienne, une muqueuse saine et des troubles du péristaltisme évocateur d'achalasie. Une œlioscopie, envisagée pour une cardiomyotomie de Heller permettait finalement le diagnostic de léiomyomatose diffuse de l'œsophage. Une tomодensitométrie thoracique avec ingestion iodée, réalisée secondairement, a montré un syndrome de masse infiltrant de manière circonférentielle l'ensemble de la paroi du tiers inférieur et du tiers moyen de l'œsophage, d'aspect régulier, de densité tissulaire similaire au muscle avec quelques calcifications internes (fig. 1). La reconstruction MIP (*maximal intensity projection*) [fig. 2] montre l'épaississement pariétal global, l'extension de la prolifération musculaire lisse et analyse la lumière digestive paradoxalement élargie, aspect caractéristique des tumeurs sous-muqueuses bénignes de l'œsophage. Dans le bilan des dysphagies sans anomalies muqueuses en fibroscopie, la tomодensitométrie trouve donc sa place, car elle permet le diagnostic des tumeurs sous-muqueuses (léiomyomes, tumeurs stromales) ou des compressions extrinsèques bénignes ou malignes.

La léiomyomatose œsophagienne est une maladie rare se traduisant par une prolifération musculaire lisse infiltrant l'ensemble de la paroi œsophagienne. La symptomatologie se traduit principalement par une dysphagie chronique, puis des vomissements ou des douleurs thoraciques. Elle est essentiellement liée à une atteinte neurogène des plexus myentériques entraînant un dyspéristaltisme pouvant mimer une achalasie. Le plus souvent isolée, elle peut s'associer à d'autres léiomyomes, en particulier en cas de forme familiale ou associée au syndrome d'Alport (gène *COL4A5,A6*) dans sa forme héréditaire liée à l'X, associant glomérulopathie, atteintes œsophagienne, trachéobronchique et génitale chez la femme. Le traitement de la léiomyomatose symptomatique est chirurgical : œsophagectomie type Lewis Santy.

1. Rabushka LS, Fishman EK, Kuhlman JE, Hruban RH. Diffuse esophageal leiomyomatosis in a patient with Alport's syndrome: CT demonstration. *Radiology* 1991;179:176-8.
2. Garcia-Torres R, Cruz D, Orozco L, Heidet L, Gubler MC. Alport syndrome and diffuse leiomyomatosis. Clinical aspects, pathology, molecular biology and extracellular matrix studies. A synthesis. *Néphrologie* 2000;21:9-12.